

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N°

46

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean de PALMA

Né le 12 juillet 1909, à Senlis (Oise)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'HÉMIPLÉGIE SPINALE ASCENDANTE

CHRONIQUE

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1936

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1936

THÈSE

N° —

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Jean de PALMA

Né le 12 juillet 1909, à Senlis (Oise)

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'HÉMIPLÉGIE SPINALE ASCENDANTE

CHRONIQUE

Président : M. GUILLAIN, Professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, RUE RACINE, 15

1936

DOYEN... G. ROUSSY

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE
Physiologie	Léon BUIVET.
Physique médicale	STROH.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	R. DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale	CHEVASSU.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	HARVIER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maurice VILLARET.
Clinique médicale	LOEPER.
	CARNOT.
	CLERC.
	Marcel LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
Clinique chirurgicale	CUNÉO.
	GOSSET.
	GRÉGOIRE.
Clinique ophtalmologique	LENORMANT.
Clinique urologique	TERRIEN.
	MARION.
Clinique d'accouchements	BRINDEAU.
	COUVELAIRE.
	JEANNIN.
Clinique gynécologique	N...
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBRÉDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL.
Clinique propédeutique	SERGENT.
Clinique de la tuberculose	BEZANÇON.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU.
Professeurs sans chaire	HOVELACQUE.
	MULON.
	OLIVIER.
	VERNE.
	MOCQUOT.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

BÉNARD (H.) .. Pathologie médicale.
 BERNARD (E.).. Pathologie médicale.
 BOULIN Pathologie médicale.
 BULLIARD Histologie.
 CATHALA Pathologie médicale.
 CHEVALLIER .. Pathologie médicale.
 DOGNON Physique.
 FEY Urologie.
 GALLIARD Parasitologie.
 GASTINEL Bactériologie.
 DE GAUDART D'ALLAINES.. Pathologie
 chirurgicale.
 GAYET Physiologie.
 GIROUD Histologie.
 HAGUENAU ... Pathologie médicale.
 HALPHEN Oto-rhino-laryngologie.
 HAZARD Pharmacologie.
 HUGUENIN ... Anatomie pathologique.
 JOANNON Hygiène.
 LABBÉ (Henri).. Chimie biologique.
 LACOMME Obstétrique.

MM.

LANTUÉJOUL .. Obstétrique.
 LAROCHE (G.).. Pathologie médicale.
 LEMAIRE Pathologie expérimentale.
 LEVEUF Pathologie chirurgicale.
 M^{lle} J. LÉVY.... Pharmacologie.
 LÉVY-VALENSI. Neurologie et Psychiâtrie.
 MOREAU Pathologie médicale.
 MOULONGUET.. Pathologie chirurgicale.
 MOUQUIN Pathologie médicale.
 OBERLING ... Anatomie pathologique.
 PETIT-DUTAILLIS. Pathologie chirurgicale.
 PIÉDELIEVRE .. Médecine légale.
 PORTES Obstétrique.
 RICHEL Physiologie.
 SANNIÉ Chimie biologique.
 SÉNEQUE Pathologie chirurgicale.
 TROISIER Pathologie expérimentale.
 TURPIN Pathologie médicale.
 VIGNES Obstétrique.
 WILMOTH Pathologie chirurgicale.
 Justin BESANÇON. Hydrologie.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

ALGLAVE Pathologie chirurgicale.
 BUSQUET Pharmacologie.
 CHAILLEY-BERT.. Physiologie.

MM.

LEROUX Anatomie pathologique
 NEVEU-LEMAIRE. Parasitologie.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ABRAMI.	}	BASSET.	}
ALAJOUANINE.		BROCQ.	
AUBERTIN.		CADENAT.	
BRULÉ.		GATELLIER.	
CHABROL.		HEITZ-BOYER.	
CHIRAY.		MOURE.	
DONZELOT.		QUÉNU.	
DUVOIR.		SCHWARTZ.	
LIAN.		VELTER.	
VALLERY-RADOT (Pasteur).			
SÉZARY.	Clinique médicale.		Clinique chirurgicale.

MM.	
ÉCALLE.	} Clinique obstétricale.
GUÉNIOT.	
LE LORIER.	
LÉVY-SOLAL.	
METZGER.	

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé ...	Éducation physique
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique.
WEIL-HALLÉ	Puériculture.
FREY	Stomatologie.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

LIEUTENANT-COLONEL DOMINIQUE DE PALMA

Commandeur de la Légion d'honneur

A LA MÉMOIRE DE MON FRÈRE MAURICE

A MA FAMILLE

A MA FEMME

A MA FILLE

A MES BEAUX-PARENTS

*Faible témoignage de ma profonde
affection.*

A M. LE PROFESSEUR GUILLAIN

Professeur de Clinique des maladies du système nerveux
à la Faculté de Médecine de Paris
Membre de l'Académie de Médecine
Médecin de la Salpêtrière
Officier de la Légion d'honneur

En respectueux hommage pour le grand honneur qu'il nous a fait en nous inspirant le sujet de cette thèse et en acceptant de la présider.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

A M. LE DOCTEUR CLOVIS VINCENT

Médecin de la Pitié
Chevalier de la Légion d'honneur

Faible témoignage de notre admiration respectueuse et de notre grande reconnaissance.

A M. LE DOCTEUR S. DE SÈZE

Médecin des Hôpitaux

En qui nous avons pu admirer le dévouement et la science du médecin. Qu'il nous soit permis de lui adresser nos sincères remerciements.

A M. LE DOCTEUR J. SIGWALD

Ancien interne des Hôpitaux

Ancien chef de Clinique neurologique à la Faculté de Paris

En témoignage de notre reconnaissance pour la bienveillance avec laquelle il nous a toujours accueilli et les précieux conseils qu'il nous a prodigués.

A TOUS MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'HÉMIPLÉGIE SPINALE ASCENDANTE CHRONIQUE

Introduction.

En décembre 1899, Charles K. MILLS, professeur de neurologie à l'Université de Pensylvanie, présentait à la Société de Neurologie de Philadelphie les observations personnelles de deux malades, chez lesquels une paralysie avait d'abord atteint le membre inférieur, puis s'était secondairement étendue au membre supérieur et à la face du même côté. Il ne put rattacher la cause de cette hémiplégie à aucune affection connue et donna à ce nouveau type clinique le nom de paralysie unilatérale ascendante progressive.

D'autres cas analogues ont été décrits par la suite sous le nom d'hémiplégie à développement progressif, d'hémiplégie chronique progressive, d'hémiplégie spinale ascendante chronique. Cette dernière appellation, due à M. le professeur GUILLAIN, nous a semblé être celle qui risquait le moins de prêter à confusion et c'est pourquoi nous l'emploierons pour désigner le syndrome clinique que nous nous sommes proposé d'étudier dans notre thèse.

Il est aujourd'hui bien établi que le tableau d'une hémiplégie à marche progressivement ascendante peut être réalisé avec une pureté plus ou moins grande par un certain nombre d'affections connues. Une tumeur se développant initialement au niveau du lobule paracentral (zone corticale correspondant à la jambe), un ramollissement cérébral, pourraient, au début tout au moins, faire croire à une hémiplégie spinale ascendante

chronique, mais il existe toujours alors quelques signes surajoutés qui trahissent la véritable cause de l'affection et permettent d'en établir le diagnostic exact. Ce syndrome clinique peut être également réalisé par différentes autres maladies du système nerveux, et a été signalé notamment comme un mode d'évolution possible de la sclérose en plaques, de la sclérose latérale amyotrophique, de la syphilis cérébro-spinale ; s'il est des cas où le diagnostic s'impose, du fait des symptômes particuliers à chacune de ces affections accompagnant la paralysie, qui a pris une systématisation unilatérale et une marche ascendante, il en est d'autres où les signes étant réduits au minimum, le problème est alors des plus délicats.

L'hémiplégie ascendante chronique n'est-elle qu'une forme clinique de ces maladies, ou doit-on lui reconnaître une étiologie particulière ? Nous n'avons pas la prétention de vouloir résoudre un problème dont nos maîtres cherchent aujourd'hui encore la solution, mais nous serions très heureux si notre travail pouvait contribuer à l'étude des hémiplégies à marche ascendante, et en particulier de l'hémiplégie spinale ascendante chronique, car dès maintenant il semble bien que l'on doive réserver à cette maladie une place particulière dans le cadre nosologique des affections nerveuses.

Du point de vue clinique tout au moins, l'hémiplégie spinale ascendante chronique présente des signes qui lui appartiennent en propre et l'on est frappé, en lisant les cas publiés sur ce sujet jusqu'à ce jour, de voir qu'un même début, des symptômes analogues, une évolution identique rendent ces observations toutes très superposables.

Il semble bien qu'il ne s'agisse pas là d'une affection très fréquente ; toutefois, de nombreux cas d'hémiplégie spinale ascendante chronique ont pu passer inaperçus, à cause de la lenteur de l'évolution de cette maladie ; il est, en effet, courant de voir les malades venir régulièrement aux consultations pendant un temps plus ou moins long, puis disparaître brusquement, et le médecin, qui n'a pu les observer qu'à un stade donné de leur affection, risque fort d'en méconnaître la véritable cause.

Nous avons divisé notre étude en trois chapitres principaux :

- I. Hémiplégie spinale ascendante chronique.
Historique.
Observations.
Synthèse clinique.
- II. Processus encéphaliques pouvant réaliser un tableau d'hémiplégie ascendante.
- III. Maladies de la moelle de type hémiplegique à évolution ascendante et progressive.

* * *

Grâce à la bienveillante obligeance de M. le professeur GUILLAIN, il nous a été permis de retrouver parmi les observations qu'il a bien voulu mettre à notre disposition, quelques cas d'hémiplegies s'étant développées progressivement et ayant suivi une marche ascendante.

Nous avons pu également examiner dans son Service de la Salpêtrière un cas particulièrement intéressant qui fut l'objet d'un mémoire original publié par lui en collaboration avec MM. A. THÉVENARD et DECOURT, et qui représente un des cas les plus purs du type clinique décrit par MILLS.

Qu'il nous soit permis de remercier ici M. le professeur GUILLAIN qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et a bien voulu en accepter la présidence, M. le D^r SIGWALD qui nous a aidé dans ce travail et nous a guidé de ses conseils éclairés.

Historique.

Charles K. MILLS, qui, en décembre 1899, communiqua à la Société de Neurologie de Philadelphie les premières observations d'hémiplégie spinale ascendante, ne considérait alors cette affection que comme un nouveau type clinique, sur lequel il attirait l'attention de ses collaborateurs.

Plus tard seulement, en 1906, il voulut faire de cette variété d'hémiplégie une entité morbide distincte, possédant une pathogénie, une symptomatologie et une évolution particulières. Il appuyait son opinion sur l'étude de six observations nouvelles publiées par lui-même, par SPILLER, POTTS, PATRICK et NEWMARK.

Par la suite, de nouveaux faits cliniques apportés en 1908 par FUCHS en Autriche, CASSIRER en Allemagne, GORDON aux Etats-Unis, venaient corroborer la thèse de MILLS.

En France, c'est M. le professeur GUILLAIN qui eut le mérite d'inaugurer l'étude de l'hémiplégie spinale ascendante chronique (1927). En collaboration avec MM. A. THÉVENARD et J. DECOURT, il publiait l'observation d'un cas de ce genre ; après avoir, après une critique serrée, éliminé un à un tous les diagnostics possibles, il ne pouvait envisager sérieusement que celui de sclérose latérale amyotrophique qui, seul, présentait quelque vraisemblance ; mais ce cas particulier était encore tellement éloigné des formes même les plus atypiques de la maladie de Charcot, qu'il se demanda s'il ne fallait pas reconnaître dans cette maladie une affection autonome, non seulement du point de vue clinique, mais encore du point de vue étiologique. Par un scrupule légitime, le professeur GUILLAIN faisait remarquer que dans l'état actuel de nos connaissances,

il était difficile de formuler autre chose que des hypothèses et que seule une étude plus approfondie permettrait de résoudre définitivement le problème.

Plus récemment, les travaux de M. J. DECOURT en 1930, de MM. GUILLAIN et MOLLARET en 1931, de MM. J. LHERMITTE et ALBESSAR en 1934, de M. J. LHERMITTE en 1935, sont venus augmenter le nombre des publications se rapportant à l'hémiplégie spinale ascendante chronique.

CHAPITRE I

Il est des cas d'hémiplégie ascendante que l'on peut rattacher soit à une sclérose en plaques, soit à une sclérose latérale amyotrophique, soit à tout autre affection déterminée, et qui ont été décrits comme tels par les auteurs qui les ont étudiés : nous en reparlerons dans un autre chapitre.

Nous ne décrivons sous le nom d'hémiplégie spinale ascendante chronique que les cas dont l'origine n'a pu être déterminée et qui ont été publiés comme appartenant au type clinique décrit par MILLS.

Nous en avons rassemblé le plus grand nombre et nous en donnons ici un résumé.

Peut-être quelques-uns des malades qui ont fait l'objet des travaux dont nous venons de parler ont-ils présenté par la suite des symptômes qui auront permis de déterminer la nature exacte de l'affection dont ils étaient atteints. Pour notre part, ayant pu examiner récemment le malade dont l'histoire a été rapportée avec tant de soin par MM. GUILLAIN, THÉVENARD et DECOURT, nous n'avons pu noter chez lui aucun symptôme nouveau qui permette avec certitude d'en rattacher l'étiologie à telle ou telle affection connue.

Observations.

OBSERVATION 1 (MILLS et PATRICK).

Résumée.

M. X..., 52 ans, remarque pour la première fois il y a 2 ans de la faiblesse dans son membre inférieur droit. 18 mois après l'apparition des premiers troubles, le malade sent son bras devenir à son tour plus faible, et a tendance à le tenir collé au corps, le coude fléchi.

A ce moment, la paralysie du membre supérieur, quoique très nette, n'a pas atteint un degré comparable à celui de la jambe. Parésie de l'hémiface droit.

L'atrophie, vérifiée par la mensuration, est très nette au membre inférieur droit.

Bien que demeurant entièrement possibles, les différents mouvements de la jambe sont nettement plus faibles à droite qu'à gauche. De même, tous les mouvements du bras droit sont manifestement diminués.

La contractilité faradique est retardée. Les membres atteints ne sont ni spasmodiques, ni contracturés.

Un examen minutieux montre la conservation de toutes les formes de la sensibilité. Les réflexes tendino-musculaires sont un peu exagérés à droite. Le réflexe rotulien, très exagéré à droite, est vif à gauche. Il y a du clonus du pied et de la rotule à droite, mais pas à gauche. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés, mais la flexion est moins nette à droite.

OBSERVATION 2 (MILLS).

Résumée.

M^{me} B..., 43 ans, a noté pour la première fois une défaillance de sa jambe gauche lors de sa dernière grossesse. Quelques mois plus tard,

parésie du bras gauche. 3 ans plus tard, la malade reste en observation pendant plusieurs mois. La paralysie de la jambe et du bras s'accroissent lentement. Il n'y a de contracture ni dans le bras ni dans la jambe. La sensibilité est intacte. La malade se plaint de douleurs dans le bras et dans la jambe.

15 ans après l'apparition des premiers symptômes, M^{me} B... est encore vivante, mais elle est devenue triplégique : le membre inférieur droit s'est paralysé à son tour et la malade est dans l'impossibilité absolue de marcher.

OBSERVATION 3 (SPILLER).

Résumée.

M. X..., 41 ans, ressent pour la première fois il y a 4 ans de la faiblesse dans le membre inférieur gauche pendant la marche. Cette faiblesse augmente progressivement et un an après environ, le membre supérieur gauche se prend à son tour. Il n'y a jamais eu d'ictus.

Les mouvements du membre inférieur sont très spasmodiques, mais nullement ataxiques. Les orteils du pied gauche accrochent le sol pendant la marche.

Le réflexe rotulien, très exagéré à gauche, est vif à droite. Il y a du clonus du pied et un signe de Babinski à gauche, mais pas à droite. La sensibilité est normale.

Le membre supérieur gauche est moins atteint dans l'ensemble que le membre inférieur. Il existe néanmoins une diminution de la force musculaire appréciable par rapport au membre du côté opposé. Les réflexes y sont exagérés. Il est tenu légèrement fléchi et collé au corps.

Il y a une légère parésie faciale gauche.

L'examen de l'œil montre une atrophie blanche du nerf optique gauche.

OBSERVATION 4 (MILLS et SPILLER).

Résumée.

Il s'agit d'un homme, âgé de 60 ans, chez qui les premiers signes de paralysie apparurent il y a 8 ans aux membres supérieur et inférieur droits. A ce moment les réflexes rotulien et bicipital étaient exagérés du côté atteint.

4 ans plus tard, alors qu'il était hospitalisé, on observa une diminution de la force musculaire dans la jambe et le bras droits. Tous les réflexes tendineux et musculaires étaient exagérés du côté droit ; il y avait du clonus du pied et de la rotule. La parole était légèrement atteinte. Il n'y avait pas de troubles de la sensibilité, pas d'astérognosie.

8 ans après le début de la maladie, M. X... avait une paralysie nette de la jambe et du bras droits, plus marquée à la jambe. La jambe gauche était également légèrement atteinte. Les membres paralysés étaient contracturés ; les réflexes tendineux et musculaires étaient tous exagérés. Il y avait un clonus du pied bilatéral. Du côté droit existaient du clonus de la rotule et un signe de Babinski. Il n'y avait pas de troubles sensitifs, pas de paralysie faciale, pas d'atrophie.

Il mourut deux ou trois semaines plus tard d'une crise d'angine de poitrine.

A l'autopsie. — Lésions d'artério-sclérose et de tuberculose pulmonaire cavitaires. L'examen microscopique montra l'existence d'une dégénérescence intense et ancienne des fibres droites croisées et gauches directes du faisceau pyramidal, dégénérescence qui s'étendait jusque dans la protubérance, sans cependant atteindre le pédoncule cérébral gauche.

Il existait également une dégénérescence relativement récente des fibres pyramidales croisées gauches et directes droites, que la méthode de Marchi permit de suivre jusqu'à la base de la capsule interne droite.

L'examen de la moelle épinière et du cerveau ne montra par ailleurs aucune lésion dégénérative ou focale.

OBSERVATION 5 (PATRICK).

Résumée.

M^{lle} X..., 18 ans, vient consulter pour une légère maladie apparue peu avant l'âge de 14 ans dans la main et le pied droits. Progressivement, ces troubles s'accrochèrent, surtout au membre inférieur. Elle présentait lors de son premier examen une légère hypertrophie du lobe droit du corps thyroïde. Pas de troubles de la sensibilité, pas de troubles sensoriels. Réflexes pupillaires normaux. Fond d'œil normal. Pas de troubles sphinctériens. Pas de troubles psychiques.

A droite, la force musculaire est très diminuée dans les membres et s'accompagne d'une atrophie considérablement plus marquée aux extrémités. Il n'existe ni contracture, ni ataxie. La paralysie et l'atrophie ne sont localisées à aucun groupe musculaire particulier. Les troubles électriques sont surtout marqués aux muscles les plus atrophiés, c'est-à-dire ceux de la main, et ceux des loges péronière et tibiale antérieure. Signe de Babinski et ébauche de clonus du pied, toujours à droite. Hémiparésie faciale droite.

OBSERVATION 6 (MILLS).

Résumée.

Il s'agit d'une femme, âgée de 50 ans, qui s'aperçut en août 1904 d'une certaine faiblesse dans le membre inférieur droit, faiblesse qui alla en s'accroissant progressivement. 15 mois après, lors du 1^{er} examen, on constate l'existence d'une paralysie assez marquée dans ce même membre. Tous les mouvements sont possibles, mais il y a une grosse diminution de la force musculaire, prédominant à l'extrémité du membre. Réflexe rotulien exagéré. Clonus de la rotule. Clonus du pied inépuisable. Signe de Babinski.

A gauche, réflexe rotulien vif ; ni clonus du pied, ni signe de Babinski.

Il n'existe aucun trouble de la sensibilité. La malade n'a jamais ressenti aucune douleur dans le membre paralysé. Elle avait parfois de la céphalée que l'auteur attribue à de l'artériosclérose ou à des troubles digestifs.

OBSERVATION 7 (L. NEWMARK).

Résumée.

Il s'agit d'un jeune homme, âgé de 23 ans qui, depuis six mois, se plaint d'une faiblesse progressive de la jambe gauche. Parfois il bute de son pied gauche et il note de temps à autre une certaine maladresse de son bras du même côté. Il marche en steppant.

La flexion dorsale du pied est très faible et les mouvements des orteils ont presque complètement disparu. Les mouvements du genou

et de la hanche sont possibles mais diminués. Les réflexes rotuliens et achilléens sont sensiblement normaux des deux côtés, mais légèrement affaiblis à gauche. Après 3 ou 4 mois apparaît un clonus du pied. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des 2 côtés. Les muscles du membre inférieur gauche sont flasques et sont le siège d'une atrophie généralisée. Le membre supérieur gauche est plus petit que le droit. Il existe une atrophie également nette au cou et à l'épaule. Par la suite, le membre supérieur gauche se paralysa complètement. Il n'y eut à aucun moment d'atrophie ni de paralysie faciale. Au cours des divers examens pratiqués dans les années qui suivirent la première observation, l'auteur constata par la manœuvre d'Oppenheim l'extension du gros orteil accompagnée de la flexion des autres. Les examens électriques ne révélèrent rien d'anormal. Il n'existait ni troubles sensitifs, ni troubles sensoriels, ni troubles sphinctériens.

OBSERVATION 8 (FUCHS).

Résumée.

Il s'agit d'une femme de 29 ans, chez laquelle s'est installée en 5 ans une hémiplegie ne s'accompagnant d'aucun autre symptôme particulier. Sans avoir été précédée d'aucun phénomène douloureux ou paresthésique, une faiblesse se manifesta dans la jambe gauche, faiblesse qui gagna progressivement la cuisse, puis, 3 ans environ après le début, le bras du même côté. On ne constatait aucun symptôme cérébral : ni maux de tête, ni vertiges. Pas de troubles oculaires, pas de troubles sphinctériens. L'étude des antécédents ne révéla rien d'anormal, en particulier aucun signe qui puisse faire suspecter la spécificité.

A l'examen : on ne trouve rien d'anormal en dehors de la paralysie, si ce n'est un petit goitre. Les 12 paires craniennes sont indemnes. Un examen oculaire montre l'existence d'une hypermétropie de 2 D et d'un léger nystagmus dans la position extrême du regard à droite. Le fond d'œil est normal, ainsi que le champ visuel : la perception des couleurs est correcte ; intégrité de la musculature oculaire. Les réflexes tendineux sont exagérés ; signe de Babinski. L'excitabilité électrique est normale, pas d'atrophie notable. Pas de troubles de la sensibilité ; pas de troubles vaso-moteurs.

OBSERVATION 9 (GUILLAIN, THÉVENARD, DECOURT).

Résumée.

Il s'agit d'un malade, âgé de 53 ans, chez qui a débuté, il y a 5 ans, en même temps qu'une attaque de glaucome, une certaine paresse du pied droit, qui, poursuivant une marche progressive, atteint en 3 ans successivement la jambe et la cuisse.

Ce n'est que 4 ans après le début que des symptômes analogues apparurent au membre supérieur droit, se propageant de l'extrémité vers la racine du membre.

Le malade entre dans le service du professeur GUILLAIN à la Salpêtrière, le 15 février 1927.

A l'examen : La station debout est possible. Pas de signe de Romberg. L'avant-bras est fléchi sur le bras, lui-même en adduction. Le malade marche « en fauchant », et cet effort détermine une accentuation des signes au membre supérieur.

Il existe une amyotrophie notable des membres droits, vérifiée par la mensuration, nulle part extrêmement accentuée, et ne s'accompagnant ni de fibrillations musculaires ni de rétractions fibro-tendineuses. La force musculaire est nettement diminuée dans tous les segments de membres du côté droit, alors qu'elle semble intacte à gauche.

Abolition des réflexes de posture aux membres supérieur et inférieur droits, s'accompagnant d'un certain degré de contracture. L'accomplissement d'un effort, quel qu'il soit, provoque l'apparition de mouvements de syncinésie. Les réflexes tendineux sont exagérés des deux côtés, mais moins à gauche qu'à droite, où il existe du clonus du pied.

Signe de Babinski bilatéral, plus facilement mis en évidence à droite qu'à gauche. Réflexes cutanés abdominaux et crémasteriens abolis des deux côtés ; à droite persiste néanmoins le réflexe cutané abdominal supérieur.

Des examens minutieux de la sensibilité ont montré qu'il n'existait aucun trouble de la sensibilité tactile, thermique ou douloureuse. Pas d'astéréognosie. Légers troubles sphinctériens et génitaux. L'examen des différents nerfs crâniens n'a révélé que peu de signes pathologiques. Pas de paralysie faciale. Il existe des perturbations sympathiques : hypothermie de 2 à 3 degrés avec sensation subjective de refroidisse-

ment et diminution de l'amplitude des oscillations artérielles du côté paralysé. L'épreuve à la pilocarpine est négative et détermine l'apparition de quelques fibrillations dans les muscles de la langue, le deltoïde, le grand pectoral, le quadriceps fémoral et les adducteurs du côté droit.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien, qui par ailleurs est normal. L'examen électrique a montré du côté droit des variations de chronaxie du type observé dans les lésions pyramidales.

* * *

Un nouvel examen, pratiqué par M. Rouquès en 1929, montre que l'état du malade est resté à peu près stationnaire.

La marche, toujours troublée, se fait « en fauchant », et semble plus difficile le matin : le malade a l'impression de se « déraider » le soir.

Objectivement, l'hémiplégie est nette, la force des extenseurs du membre inférieur droit est à peu près normale ; les raccourcisseurs (loge postérieure de la cuisse, releveur du pied) ont une force presque réduite à zéro, et leurs mouvements sont à peu près nuls. La force musculaire est globalement diminuée dans les 2 cas, mais plus à droite qu'à gauche.

Les réflexes tendineux du bras sont un peu plus vifs à droite qu'à gauche. A la jambe ils sont tous très exagérés et polycinétiques du côté droit. Clonus inépuisable du pied et de la rotule à droite. Signe de Babinski bilatéral, mais à gauche, on ne l'obtient qu'en grattant le bord externe de la plante du pied. Les réflexes cutanés abdominaux sont tous abolis.

Signe d'Hoffmann très net à droite, ébauché à gauche ; contracture évidente des membres droits, plus marquée au membre inférieur ; aucun signe cérébelleux, pas de troubles de la sensibilité à aucun mode. On a cependant l'impression d'une hyperesthésie au niveau du dos du pied droit. L'examen des nerfs craniens ne révèle aucune modification de l'état antérieur.

* * *

Le malade est revu en 1930 par M. de Sèze, qui ne constate aucune modification notable de son état antérieur. Il note cependant une atrophie bilatérale du grand pectoral, normal lors des précédents

examens, et la percussion de l'acromion détermine une contraction vive dans ce muscle.

Au niveau des membres inférieurs, l'atrophie ne s'est pas accentuée, elle a au contraire régressé : la mensuration donne en effet 30 et 31 cm. aux mollets, au lieu de 25 et 26 notés antérieurement. De même, au niveau du quadriceps, on a 41 et 44 cm., au lieu de 38 et 36.

Pas de paralysie faciale ; le réflexe du voile est très faible ; on remarque un léger amincissement de la pointe et de la partie moyenne de la langue sans fibrillations. Les muscles massétéris sont aplatis des deux côtés.

* * *

Nous avons examiné à nouveau le malade en octobre 1935. Sans que son état se soit beaucoup aggravé, la paralysie a cependant progressé et a atteint quelques muscles, qui autrefois étaient indemnes.

La station debout est devenue très difficile ; le malade n'y parvient qu'avec l'aide de sa canne ; sans cet appui il ne peut se tenir debout, que si l'on arrive à le placer dans une certaine position qu'il doit alors conserver pour garder son équilibre. Le malade ne marche qu'avec de grandes difficultés, s'aidant d'une canne qu'il tient de la main gauche, et s'agrippant de l'autre main aux murs, lits, etc. Il traîne péniblement sa jambe droite. Il a essayé de marcher avec deux cannes, mais son bras droit n'est pas assez solide pour lui permettre d'y prendre un appui suffisant.

L'atrophie est toujours plus nettement marquée à droite qu'à gauche. *Au membre supérieur*, il n'y a aucun changement sur l'état antérieur. Les réflexes sont toujours vifs des deux côtés. La mensuration donne pour l'avant-bras une circonférence moyenne de 21 à droite et de 23 à gauche et pour le bras une circonférence de 22 à droite contre 24 à gauche, chiffres identiques à ceux de 1927.

La force musculaire est diminuée à droite ; le serrement de la main sur un dynamomètre donne 35 à droite et 20 à gauche, au lieu de 21 et 11 lors de l'entrée du malade à l'hôpital. Les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sont normaux à gauche, légèrement diminués à droite.

Au membre inférieur, l'amyotrophie a plutôt régressé depuis le 1^{er} examen, la circonférence des mollets étant de 29 et 30 au lieu de 25 et 26, et celle des cuisses de 37 et 39, au lieu de 36,5 et 38. La

flexion de la jambe sur la cuisse, normale à gauche, est impossible à droite. L'extension est sensiblement normale des deux côtés. L'extension du pied sur la jambe est impossible à droite, normale à gauche. L'état des réflexes est toujours le même.

Les muscles de l'épaule sont considérablement atrophiés du côté droit : le deltoïde et le grand pectoral, autrefois indemnes, sont maintenant très diminués de volume et amincis. Cette atrophie se traduit cliniquement par une déficience nette de la force musculaire à droite, que l'on met en évidence en tentant d'abaisser le bras tendu horizontalement, puis en s'opposant à son adduction. Les muscles du cou sont atrophiés des deux côtés ainsi que les muscles massétérens. La moitié gauche de la langue est amincie ; nous n'avons pas remarqué de fibrillations. Le malade peut correctement relever la langue. Le réflexe du voile est conservé. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité, si ce n'est une légère hyperesthésie. Mêmes troubles vaso-moteurs.

Il existe quelques troubles vésicaux consistant en élancements continuels, calmés par la miction. A l'examen, la prostate est souple. Le malade se plaint également de constipation et doit faire usage de laxatifs pour aller à la selle.

L'intelligence est parfaitement conservée.

En résumé, 9 ans après que fut porté le diagnostic d'hémiplégie spinale ascendante chronique, la maladie a poursuivi une marche ascendante et lentement progressive, sans que rien soit venu infirmer le diagnostic primitivement établi.

OBSERVATION 10 (GUILLAIN et MOLLARET).

Résumée.

Il s'agit d'un homme âgé de 33 ans, qui vient consulter en novembre 1930 pour des troubles dont le début remonte à l'hiver 1917-1918. A cette époque, il ressentit des fourmillements dans la jambe droite accompagnés d'une diminution de la force musculaire de ce membre. En 1919, le membre supérieur droit se prend à son tour ; la paralysie, précédée également de fourmillements, progresse régulièrement. Pendant 10 ans l'état est stationnaire, la face restant indemne.

En 1930, des troubles identiques apparaissent du côté gauche.

Tandis que le membre inférieur se paralyse, le malade ressent en même temps des fourmillements dans le membre supérieur.

A l'examen, on se trouve en présence d'une quadriplégie spasmodique à prédominance droite. Paralyse et contracture du type pyramidal le plus pur ; réflexes tendineux exagérés aux quatre membres ; signe de Babinski bilatéral, plus marqué à droite. Intégrité complète des sensibilités tactile, thermique et douloureuse. Aucun trouble trophique. Aucun réflexe de défense, même à l'état d'ébauche. Pas de troubles cérébelleux. Sphincters normaux. Intégrité complète de tous les nerfs craniens. Œil normal.

A côté du syndrome neurologique on note une malformation du rachis cervical remontant vraisemblablement à l'enfance et donnant au malade l'aspect d'un homme sans cou. Une radiographie montre les 3 premières vertèbres cervicales soudées. La 4^e et la 5^e basculées en bas et en arrière, la 6^e et la 7^e sont normales. Les arcs postérieurs sont fermés ; le reste du squelette est normal.

L'examen du L. C.-R. ne révèle rien d'anormal (pas d'hyperalbuminose. B.-W. négatif).

Les auteurs font remarquer que « si l'on ne veut considérer que le syndrome neurologique, on peut lui accorder l'épithète de double hémip légie spinale ascendante chronique, le malade ayant, en effet, réalisé à 12 années d'intervalle un tableau qui correspond exactement à celui que Ch. K. MILLS a décrit comme dépendant d'une affection médullaire autonome ».

OBSERVATION 11 (J. DECOURT).

Résumée.

Il s'agit d'un homme, âgé de 47 ans, qui vient consulter pour des troubles, dont le début remonterait à 7 ans. Il ressentit alors une certaine lourdeur de la jambe droite, de la fatigabilité pendant la marche. Il traîna d'abord le pied, puis en plusieurs années la paralysie atteignit la cuisse. Il y a 18 mois, la main devint à son tour moins habile, alors que les mouvements du bras et de l'avant-bras étaient encore satisfaisants. Les troubles moteurs ont progressé sans autres phénomènes.

A l'examen : La station debout est normale. La marche fait apparaître une contracture qui réalise l'aspect d'une hémiplégie spasmodique incomplète ; le membre inférieur droit progresse « en fauchant ».

Au membre supérieur, l'avant-bras se fléchit légèrement, la main tend à se fermer, le bras se porte en adduction ; pas de balancement.

Abolition des réflexes de posture du jambier antérieur et du poignet.

La force musculaire est nettement diminuée au membre inférieur surtout pour les raccourcisseurs. Au membre supérieur, seule la main est affaiblie.

A droite, les réflexes tendineux et osseux sont fortement exagérés ; Babinski typique ; affaiblissement du réflexe crémastérien, abolition des réflexes cutanés abdominaux. Pas de clonus du pied ni de la rotule. Exagération des réflexes de défense. Tout effort fait apparaître une syncinésie globale.

Amyotrophie diffuse des muscles du côté droit, visible et vérifiée par la mensuration. Pas de fibrillations. Troubles sympathiques importants du côté droit (hypothermie, abaissement des indices oscillométriques).

Sensibilité normale à tous les modes. Pas d'astéréognosie. La face n'est pas atteinte.

A gauche, les membres sont normaux ; les réflexes y sont seulement un peu vifs.

Troubles sphinctériens très discrets (séjours à la selle prolongés, léger retard à la miction, activité génitale à peu près nulle).

Aucun trouble dans le domaine des nerfs craniens ; œil normal, sauf myopie ancienne.

Pas de troubles cérébelleux, pas de nystagmus.

L. C.-R. normal. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires et collatéraux. A contracté la syphilis il y a 8 ans, mais, à la suite d'un traitement énergique, les B.-W. demeurèrent par la suite toujours négatifs.

OBSERVATION 12 (J. LHERMITTE et ALBESSAR).

Résumée.

Il s'agit d'une femme, âgée de 71 ans, chez qui est apparue après quelques troubles sensitifs des deux jambes, mais de la droite surtout,

un affaiblissement progressif du membre inférieur gauche. Une paralysie ayant débuté par la main s'est installée, plusieurs années après, dans le membre supérieur gauche.

14 ans environ après l'apparition des premiers symptômes, le membre inférieur droit se prend à son tour et c'est à cette époque que la malade vient consulter.

A l'examen, on constate une hémiplégie compliquée d'un certain degré d'amyotrophie. Le bras et la jambe gauches ne sont capables d'aucun mouvement utile. A la jambe droite, la paralysie est moins complète. Cette paralysie s'accompagne de tous les symptômes de la série pyramidale : exagération des réflexes tendineux et osseux, signe de Babinski, de Chaddock, de Strumpell, de Gordon. Réflexes de défense. Peu de troubles de la sensibilité ; perceptions tactiles, thermiques et douloureuses moins vives à gauche ; sensibilité profonde intacte. Pas de troubles trophiques en dehors de l'amyotrophie du membre supérieur gauche. Sphincters normaux. Pas de troubles sensoriels. Pas de troubles mentaux.

OBSERVATION 13 (J. LHERMITTE).

Résumée.

Il s'agit d'un homme de 60 ans chez qui le début de l'affection s'est manifesté par une diminution de la force de la jambe gauche. La parésie s'accroît, la marche devient difficile, puis la main se paralyse à son tour. Ces symptômes ne se sont accompagnés d'aucun autre trouble.

3 ans environ après le début, apparaît à son tour une parésie spasmodique de la jambe droite.

A l'examen, on constate l'existence d'une hémiparésie gauche spasmodique atteignant la face, et d'une monoplégie droite spasmodique. Tous les signes de la série pyramidale sont accusés : exaltation de la réflectivité tendino-osseuse, abolition des réflexes cutanés, signes de Babinski, réflexes de défense, etc. Au membre inférieur droit, les mêmes symptômes se retrouvent, mais moins intenses. Aucun trouble de la sensibilité superficielle ou profonde, aucune fonte musculaire, aucun symptôme d'ordre cérébelleux ou strié. Conservation parfaite de l'état mental. Quelques troubles vésicaux en rapport avec une hypertrophie prostatique ancienne. Pas de troubles sympathiques.

OBSERVATION 14 (*Inédite*).

M. G... Henri, 52 ans, a été bien portant jusqu'à ces 5 ou 6 dernières années, époque à laquelle il ressentit pour la première fois de la lourdeur et de la maladresse dans la jambe droite. Ces troubles se sont accentués progressivement sans qu'il y ait jamais eu d'ictus et il y a 18 mois, le malade sentit son membre supérieur droit s'engourdir et s'affaiblir à son tour. Cette paralysie ne s'est accompagnée d'aucun autre symptôme : la face est toujours demeurée indemne, jamais il n'y eut de céphalée. Le malade se plaint seulement d'une légère diminution de la vision, qui s'explique fort bien par un certain degré de presbytie.

Il est marié : sa femme est bien portante ; il n'a pas d'enfant.

Le 23 novembre 1925, le malade vient consulter pour la première fois dans le service du professeur GUILLAIN à la Salpêtrière. En examinant le patient, on est frappé par sa démarche, qui est celle d'un hémiplégique : le membre inférieur droit progresse « en fauchant », tandis qu'au membre supérieur, l'avant-bras se fléchit sur le bras.

Il existe au membre inférieur une diminution notable de la force musculaire, prédominant aux muscles raccourcisseurs, alors que celle des allongeurs est encore très appréciable. Au membre supérieur, on note une légère diminution globale de la force musculaire.

Les réflexes tendineux sont normaux à gauche, tant au membre inférieur qu'au membre supérieur. A droite, les réflexes médio-plantaire et péronéo-fémoral ne paraissent pas modifiés, mais l'achilléen est un peu plus vif que du côté opposé et le rotulien est nettement exagéré. Les réflexes massétéрин et naso-palpébral existent. Il n'y a pas de clonus du pied ni de la rotule.

Réflexes cutanés : l'excitation de la plante du pied provoque la flexion des orteils à gauche, leur extension à droite. Les réflexes crémastérien et cutanés abdominaux sont très faibles à droite.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité superficielle tactile ou thermique. La reconnaissance des objets s'effectue correctement.

Tonus musculaire : il n'existe pas de contracture appréciable au repos du côté droit, peut-être même y aurait-il une légère passivité du pied.

Les réflexes de posture, normaux du côté gauche, sont complètement supprimés au membre inférieur droit et diminués au membre supérieur du même côté.

L'épreuve du talon sur le genou ne peut guère être tentée du côté droit, à cause de la paralysie de certains groupes musculaires du membre inférieur. Au membre supérieur droit, le mouvement du doigt sur le nez est exécuté assez correctement, bien qu'il existe quelques oscillations, quand le doigt arrive près du but.

Il y a une ébauche de syncinésie globale par la flexion forcée de la main gauche et par les mouvements forcés tant d'extension que de flexion du bras gauche.

Le pincement des téguments détermine au membre inférieur une triple flexion, d'autant plus nette que le groupe des raccourcisseurs est paralysé presque électivement. Au membre supérieur, la même manœuvre provoque une ébauche du réflexe d'automatisme.

L'examen des différentes paires craniennes montre leur intégrité. Le réflexe du voile est conservé et il n'existe pas d'asymétrie à ce niveau. On ne note aucun trouble du côté de la langue. Un examen oculaire, pratiqué à ce moment par le Dr LÉCHELLE, montre une acuité visuelle de 10/10 pour les deux yeux, une motilité parfaite, des pupilles réagissant bien, un fond d'œil normal. Il existe une presbyopie de + 2,50 à droite et à gauche.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien, qui par ailleurs est clair. La tension du L. C.-R., recherchée avec le manomètre de Claude, est de 28 en position assise. Il y a une légère albuminose (0,40). L'examen cytologique montre la présence de 1 lymphocyte par mm³ à la cellule de Nageotte. La réaction au benjoin colloïdal donne le résultat suivant : 00000.22221.00000.0.

Synthèse clinique.

Les observations, dont nous venons de donner un résumé, ont un grand nombre de symptômes communs et les quelques différences qu'elles présentent entre elles ne paraissent pas dépasser celles qu'il est courant d'observer au cours de l'évolution de certaines affections cependant parfaitement identifiées.

Chez tous ces malades existent des signes de dégénérescence probable du faisceau pyramidal. Nous attirons néanmoins l'attention sur deux cas atypiques : le cas n° 1, qui ne présente pas de signe de Babinski et qui est d'ailleurs rattaché par son auteur à la maladie de Parkinson ; le cas n° 7, rapporté par NEWMARK, qui se présente avec une symptomatologie, se détachant si nettement sur l'ensemble de la description (paralysie flasque avec steppage, réflexes tendineux diminués, réflexe cutané plantaire en flexion) que nous le considérons comme n'entrant pas véritablement dans le cadre de notre étude.

9 hommes, 5 femmes constituent les 14 cas dont l'histoire clinique est rapportée plus haut, mais nous ne pensons pas que le petit nombre des observations permette de tirer une conclusion intéressante de cette constatation.

Si l'hémiplégie spinale ascendante chronique a atteint des personnes dont l'âge est compris entre 14 et 57 ans, elle semble néanmoins réservée à l'âge mûr et frapper avec une fréquence plus grande les malades aux alentours de la cinquantaine. Voici rangés par ordre de grandeur croissante les chiffres représentant l'âge des malades au début de leur affection : 14, 20, 23, 24, 37, 40, 40, 46, 48, 49, 50, 52, 57, 57. Cette constatation

apparaît plus frappante encore si l'on considère que des 4 malades âgés de moins de 25 ans, l'un, celui décrit par MM. GUILLAIN et MOLLARET, était atteint d'une malformation osseuse vraisemblablement à l'origine de l'affection, l'autre, celui de NEWMARK, nous a paru fort atypique.

Étiologie.

L'étiologie de cette affection, de même que celle de beaucoup d'autres maladies du système nerveux, reste encore très mystérieuse.

Bien que MILLS ait pensé qu'il s'agissait là d'une dégénérescence primitive du faisceau pyramidal, nous n'avons relevé dans les antécédents héréditaires de ces malades aucun fait (alcoolisme, syphilis) de nature à appuyer cette opinion. Dans un seul cas (obs. 10), MM. GUILLAIN et MOLLARET ont pu noter la coexistence d'une hémiplégie spinale ascendante chronique et d'une malformation osseuse.

Bien que nous ne voulions pas attribuer à la remarque suivante plus d'importance qu'elle n'en mérite, nous notons néanmoins que l'hémiplégie spinale ascendante chronique, maladie de l'âge mûr, s'est accompagnée, dans les deux cas où elle a frappé des sujets jeunes, d'une hypertrophie du corps thyroïde.

Description clinique.

Le début de la maladie se fait insidieusement, sans ictus, s'accompagnant parfois de fourmillements dans le membre que va frapper la paralysie, mais le plus souvent ce symptôme même fait défaut et celle-ci s'installe sournoisement, ne se traduisant que par de la lourdeur du membre, une fatigabilité plus grande, une certaine maladresse dans les mouvements et dans la marche. Ces troubles s'accroissent progressivement, sans rémissions, tout en demeurant limités au membre inférieur.

Puis, après un temps variable, mais toujours assez long (1 an 1/2 à 2 ans en moyenne), le membre supérieur du même côté devient à son tour inhabile ; le malade est gêné pour exécuter des mouvements qui lui étaient autrefois familiers ; le membre perd de sa force, tandis qu'au membre inférieur la parésie s'est transformée en paralysie et que sont apparus de sérieux troubles de la marche : l'hémiplégie est constituée.

C'est à ce moment (2, 3, 5 ans après le début, parfois plus) que le malade, inquiet, vient consulter, et ce n'est que par un interrogatoire patient que l'on arrive à reconstituer l'histoire de la maladie, mais on ne peut, le plus souvent, lui faire préciser que d'une façon très approximative la date de l'apparition des premiers symptômes. Ce mode de début est très particulier : paralysie à marche lentement progressive, évolution ascendante, unilatéralité, sont autant de symptômes permettant d'établir rapidement un diagnostic, mais il aura fallu rechercher soigneusement tous ces signes par l'interrogatoire, car, une fois constituée, l'hémiplégie ne présente plus aucun caractère particulier, si ce n'est l'absence presque absolue de manifestations cérébrales (dans 3 cas il a existé de la parésie faciale, dans un autre de légers troubles de la parole).

Troubles moteurs.

Ils consistent en paralysies avec contractures et syncinésies.

Contrairement à ce que l'on observe dans les hémiplégies provoquées par une lésion de l'encéphale, celle-ci est le plus souvent incomplète, la face étant généralement respectée : dans les 3 observations où elle a été signalée, cette paralysie ou plutôt cette parésie faciale est survenue plusieurs années après l'apparition des premiers troubles ; de plus, les troubles moteurs prédominent au membre inférieur. A ce niveau, les mouvements sont généralement diminués : la flexion de la jambe sur la cuisse et le relèvement dorsal du pied sont difficiles à effectuer.

La station debout est habituellement possible. La jambe est

en extension sur la cuisse, le pied en varus équin. Il existe par contre de sérieux troubles de la marche, qui s'effectue péniblement et peut même devenir complètement impossible sans l'aide d'une canne ; le membre contracturé décrit alors un mouvement de circumduction et progresse en fauchant ; les orteils frottent le sol.

Au membre supérieur, la contracture est souvent moins nette ; elle est surtout rendue visible par la marche, provoquant une demi-flexion de l'avant-bras sur le bras qui se porte lui-même en adduction. Parfois cette contracture n'est qu'ébauchée et peut même faire complètement défaut. Le fait que le membre supérieur est dans l'ensemble plus indemne que le membre inférieur s'explique fort bien, puisque le membre supérieur n'a été atteint que beaucoup plus tard par la paralysie. Dans tous les cas où la parésie est discrète, on la décele néanmoins en explorant la force segmentaire des 2 côtés et en la recherchant de préférence au niveau des mains, au moyen d'un dynamomètre, par l'épreuve de l'écartement des doigts de Barré, ou par la manœuvre de la résistance au rapprochement des doigts.

Il existe le plus souvent des syncinésies, mais elles n'ont pas toujours été signalées. Ce sont des syncinésies globales : un mouvement du côté sain et même des actes paravolontaires (toux, bâillement) entraînent des contractions d'ensemble de tout le côté paralysé.

Troubles réflexes.

Les réflexes tendineux sont toujours exagérés du côté paralysé, tant au membre supérieur qu'au membre inférieur. Cependant il n'est pas rare de voir les réflexes du côté opposé également vifs, mais dans ce cas il existe toujours une différence notable entre les membres homologues et les réponses sont toujours moins vives du côté sain. Du côté atteint, les réflexes sont souvent polycinétiques ; il existe fréquemment du clonus du pied et de la rotule.

Le réflexe cutané plantaire se fait en extension. Assez souvent ce signe de Babinski est bilatéral, mais il est alors plus facilement mis en évidence du côté atteint, la zone réflexogène étant plus étendue à ce niveau. Dans deux cas il a fallu recourir à la manœuvre d'Oppenheim pour obtenir une extension du gros orteil.

Les réflexes crémastérien et cutanés abdominaux sont fortement diminués ou abolis du côté atteint et souvent aussi du côté opposé.

Les réflexes de défense, recherchés soit par la manœuvre de Marie et Foix, soit par le pincement des téguments, sont habituellement exagérés au membre inférieur du côté atteint, parfois même au membre supérieur.

Les réflexes de posture sont soit fortement diminués, soit complètement abolis.

Troubles trophiques.

Les membres paralysés sont généralement le siège d'un certain degré d'amyotrophie ; celle-ci peut néanmoins faire complètement défaut (cas, 4, 8, 10, 13). Lorsqu'elle existe elle est habituellement diffuse, mais peut exceptionnellement se localiser à l'extrémité d'un membre, comme c'est le cas dans l'observation n° 5.

Il n'existe pas de fibrillations musculaires dans les muscles atrophiés, et c'est là un caractère qui nous paraît constant.

Troubles sympathiques.

MM. GUILLAIN, THÉVENARD et DECOURT, en 1927, ont les premiers insisté sur ces phénomènes sympathiques et les ont étudiés avec beaucoup de soin. Il en est de deux sortes.

C'est d'une part un refroidissement particulier des membres hémiplégiés qui se traduit subjectivement par une sensation de froid, objectivement par une diminution de la température

locale que l'on mesure comparativement aux membres homologues, à l'aide d'un thermomètre de Tétou. Cet abaissement de température peut être de plusieurs degrés ; il va en s'atténuant de l'extrémité à la racine du membre.

C'est d'autre part un abaissement notable de l'indice oscillogrammétrique que l'on recherche avec l'appareil de Pachon.

MM. LHERMITTE et ALBESSAR ont, par la suite, fait les mêmes constatations (obs. 12).

Troubles de la sensibilité.

Ils sont complètement défaut ; tout au plus peut-on noter les paresthésies qui peuvent accompagner la paralysie à son début, mais qui ne tardent pas à s'effacer complètement par la suite.

Les troubles oculaires ne semblent pas faire partie des symptômes propres à l'hémiplégie spinale ascendante chronique, bien que dans un cas il ait existé de l'atrophie optique (obs. 3), dans un autre un léger nystagmus (obs. 8), dans un dernier un glaucome (obs. 9). On n'a jamais signalé de troubles cochléaires ni vestibulaires. Les paires crâniennes sont dans la majorité des cas demeurées indemnes, mais elles ont parfois présenté de légères altérations que nous avons signalées plus haut (parésie faciale, atrophie optique (cas 3), glaucome). Il n'y a jamais eu de troubles bulbaires, même à un stade avancé de la maladie. Il n'a jamais été observé de troubles d'ordre cérébelleux, tels que vertiges, vomissements, démarche ébrieuse ; cependant un léger nystagmus a été signalé par FUCHS (cas 8) chez son malade.

Le psychisme est dans tous les cas demeuré normal.

Il existe dans quelques cas une certaine paresse des sphincters (cas 9 et 12).

L'examen électrique, lorsqu'il a été pratiqué, a montré l'existence de troubles dans le côté hémiplégé, conformément aux constatations de l'examen clinique. L'étude des chro-

naxies, qui peut révéler de légères altérations dans des muscles normaux en apparence (Pierre MARIE, CHATELIN et BOUTTIER) et qui est donc ici d'un grand intérêt, a été faite chez le malade présenté par MM. GUILLAIN, THÉVENARD et DECOURT. Cette étude montre les chronaxies plus ou moins augmentées pour les différents muscles du côté hémiplégié, alors qu'elles sont rigoureusement normales du côté opposé.

Les examens de laboratoire (liquide céphalo-rachidien, réaction de Wassermann) sont toujours restés négatifs.

Evolution.

Il est difficile de préciser quel est le mode d'évolution normal de l'hémiplegie spinale ascendante chronique, étant donné que la plupart des malades, dont l'histoire est rapportée plus haut, n'ont pu être suivis que pendant une partie seulement de leur maladie ; l'un d'eux est mort d'une affection intercurrente ; d'autres ont été perdus de vue par les auteurs qui les avaient primitivement observés ; chez les derniers enfin, la maladie n'évolue que depuis trop peu de temps pour qu'il soit possible d'avoir une opinion définitive sur ce sujet.

Il apparaît dès l'abord que cette maladie évolue pendant un grand nombre d'années. Cinq malades ont pu être suivis pendant plus de 12 années et étaient encore en vie, 15, 14, 12, 14, et 16 ans après l'apparition des premiers symptômes ; le seul qui soit décédé a succombé 8 ans après le début d'une crise d'angine de poitrine (obs. 4).

L'hémiplegie, que nous avons vue constituée à la période d'état, s'accroît chaque jour davantage : les muscles de l'épaule, du cou s'atrophient à leur tour, comme nous avons pu l'observer dans l'observation n° 9, mais il ne semble pas qu'à aucun moment des troubles bulbaires fassent leur apparition. Le malade du professeur GUILLAIN, chez qui la maladie a pu être suivie pendant 14 ans, accusa sans doute quelques troubles discrets du côté de la langue, mais on n'a jamais pu observer chez lui d'accidents bulbaires nettement marqués troubles cardiaques, dyspnée, glycosurie, etc.).

Ce qui nous a semblé beaucoup plus frappant, c'est la fréquence avec laquelle on a constaté l'existence de triplégies constituées d'une hémiplégie et d'une monoplégie crurale, celle-ci ne s'étant installée que beaucoup plus tard (cas 2, 4, 12, 13). Il semble qu'il faille voir là plus qu'une simple coïncidence, et nous nous demandons si cette triplégie ne constitue pas un stade intermédiaire entre l'hémiplégie banale, telle que nous l'avons observée précédemment, et la quadriplégie telle qu'elle a été réalisée par le jeune malade de MM. GUILLAIN et MOLLARET (obs. 10), cette quadriplégie pouvant être considérée comme l'aboutissant normal de la maladie.

En résumé, l'hémiplégie spinale ascendante chronique est constituée par un syndrome pyramidal unilatéral, caractérisé par le déficit moteur, l'exaltation des réflexes tendineux, le signe de Babinski, l'abolition des réflexes de posture et des réflexes cutanés, une amyotrophie diffuse sans fibrillations musculaires, tableau auquel s'ajoutent une exagération plus ou moins prononcée des réflexes de défense, des perturbations d'ordre sympathique, une évolution particulière.

CHAPITRE II

Hémiplégies à forme ascendante d'origine cérébrale.

1^o Tumeurs. Pseudo-tumeurs cérébrales.

En présence d'une hémiplégie à développement progressif, une des premières hypothèses qui se présentent à l'esprit, surtout depuis que les neuro-chirurgiens, en particulier M. Cl. VINCENT, en ont montré dans leurs travaux la fréquence relativement grande, est celle d'une tumeur intracrânienne se développant au niveau du lobule paracentral, ou bien siégeant dans le centre semi-ovale ou le corps strié.

Le début en est lent, insidieux, le malade ne peut préciser la date exacte du début de la paralysie qui s'est fait sans ictus.

Le déficit moteur peut porter tout d'abord sur le membre inférieur, puis sur le membre supérieur du même côté et réaliser ainsi une hémiplégie progressive ascendante.

Cette hémiplégie est, dans la règle, spasmodique, avec contractures ; le membre supérieur est en flexion, le membre inférieur en extension ; l'effort détermine l'apparition de syncinésies globales ; les réflexes tendineux sont très exagérés et l'on peut trouver du clonus du pied ou de la rotule. Il y a un signe de Babinski. Les réflexes cutanés sont abolis. Les réflexes de défense peuvent être exagérés.

A ce tableau, qui ne diffère guère, au premier abord, de celui qui est réalisé par l'hémiplégie spinale ascendante chronique, viennent s'ajouter un certain nombre de symptômes,

qui ne laissent plus aucun doute sur la nature exacte de l'affection.

Il est fréquent que cette hémiplégie ait été précédée ou accompagnée de phénomènes convulsifs (épilepsie B. J.) et de céphalée. De plus, il existe très fréquemment des troubles sensitifs, se traduisant subjectivement par des crampes, des fourmillements, des douleurs dans le territoire paralysé, objectivement par une perte de la discrimination tactile (élargissement des cercles de Weber), des perturbations importantes des sensibilités profondes (sens stéréognosique, notion de position) qui contrastent avec la conservation des sensibilités superficielles, tactile, douloureuse et thermique. Un examen ophtalmoscopique permettra généralement de constater un certain degré de stase papillaire, se traduisant au début par l'hyperhémie de la papille, avec de grosses veines et de petites artères. Si l'on a pratiqué une ponction lombaire, on aura noté la tension élevée du L. C.-R., des modifications dans le taux de l'albumine et dans la réaction du benjoin colloïdal, etc.

Ces signes sont assez caractéristiques pour qu'on ne puisse confondre une hémiplégie par tumeur avec une H. S. A. C. ; ils manquent rarement, mais peuvent être discrets ; s'ils sont recherchés soigneusement, on n'aura généralement pas besoin d'attendre l'apparition des symptômes d'hypertension intracranienne (céphalée, vomissements) pour porter un diagnostic.

2° Ramollissements cérébraux par vascularites.

Une hémiplégie progressive est également réalisée assez fréquemment par des processus de vascularite, pouvant agir par différents mécanismes, dans le détail desquels nous ne voulons pas entrer. Relativement fréquentes, les hémiplésies ayant cette origine demandent parfois plusieurs mois pour se constituer, mais elles sont le plus souvent précédées des secousses musculaires et s'accompagnent de troubles de la sensibilité qui font totalement défaut dans l'hémiplégie spinale ascendante chronique.

3^o **Lacunes de désintégration cérébrale.**

Les lacunes de désintégration cérébrale peuvent donner naissance à une hémiplegie progressive dont le début brusque se fait souvent par un ictus, tout au moins par un étourdissement ou un vertige. L'hémiplegie rétrocede dans les jours qui suivent, puis, tôt ou tard, surviennent de nouveaux accidents.

La confusion avec l'hémiplegie spinale ascendante chronique ne peut guère être possible, d'autant plus qu'à ces symptômes moteurs viennent fréquemment s'associer des troubles psychiques, du rire et du pleurer spasmodiques, de la dysarthrie, etc.

CHAPITRE III

Hémiplégies à forme ascendante d'origine spinale.

S'il est généralement aisé d'éliminer l'hypothèse d'une lésion de l'encéphale à développement progressif (tumeur cérébrale, lacunes de désintégration, artérite), il est certaines affections de la moelle, en particulier la sclérose en plaques et la sclérose latérale amyotrophique qui peuvent réaliser d'une façon presque parfaite le tableau de l'hémiplégie spinale ascendante chronique. Il est rare qu'un signe surajouté ne vienne pas trahir la véritable cause de l'affection et dans la majorité des cas l'hésitation n'est pas permise ; cependant, comme la maladie de Mills est peu fréquente et que son diagnostic reste un diagnostic d'exception, on comprend toute la difficulté que l'on peut avoir parfois à la différencier d'une forme atypique de sclérose disséminée ou de maladie de Charcot. Avant d'étudier ces deux maladies, nous éliminerons tout d'abord :

— *les compressions unilatérales de la moelle* qui peuvent ne s'accompagner pendant longtemps d'aucune modification de la sensibilité et réaliser un tableau clinique purement moteur ; nous rappelons le cas des deux malades, dont l'histoire est rapportée par M. L. BÉRIEL et chez qui s'était développée progressivement une hémiplégie, ne s'étant accompagnée pendant 9 mois dans un cas, 10 mois dans l'autre, d'aucun trouble d'ordre sensitif, cérébelleux ou sphinctérien ;

— *la syringomyélie unilatérale*, au cours de laquelle les troubles de la sensibilité ne font jamais défaut ;

— *l'encéphalo-myélite*, qui peut également provoquer une hémiplégie ascendante, mais qui présente des symptômes infectieux, faisant complètement défaut dans l'H. S. A. C. ;

— *la myélite nécrotique*, décrite par FOIX et ALAJOUANINE, qui, si elle affecte une évolution ascendante et progressive, détermine par contre une paralysie bilatérale des membres inférieurs, affectant rapidement le type flasque et accompagnée de modifications notables du liquide céphalo-rachidien ;

— *la myélite syphilitique progressive*, dont l'étude des antécédents, les réactions biologiques du sang et du liquide céphalo-rachidien permettent d'établir le diagnostic ; cependant le problème peut être plus délicat, lorsqu'on se trouve en présence d'un malade qui a certainement contracté la syphilis et chez qui les réactions biologiques, initialement positives, ont été rapidement négativées dans le sang et le L. C.-R. par un traitement énergique et prolongé (obs. 11) ;

— *la poliomyélite antérieure chronique, les paralysies progressives d'origine périphérique*, qui peuvent affecter un type unilatéral et ascendant, mais que l'évolution par étapes successives, l'état des réflexes, l'examen électrique, permettent de reconnaître sans difficulté.

Sclérose en plaques.

Il n'est pas rare de voir apparaître au cours de la sclérose en plaques une hémiplégie, dont le début se fait brusquement par une attaque apoplectiforme ; mais, à côté de cette complication qui survient chez un malade atteint de sclérose en plaques déjà diagnostiquée, l'hémiplégie peut être la première manifestation de la maladie.

Cette forme particulière de la sclérose en plaques a été longuement étudiée par BABINSKI qui en a donné la description dans sa thèse, en 1884.

La paralysie atteint d'abord un membre, puis l'autre du même côté et, selon que le début s'est fait par le membre inférieur ou supérieur, on a le tableau d'une hémiplégie ascen-

dante ou descendante. En général, cette hémiplégie ne persiste à l'état de pureté qu'un temps très restreint ; des symptômes nouveaux viennent s'y joindre, et le caractère hémiplégique de l'affection tend à s'effacer.

André THOMAS et LONG ont rapporté en 1899 un cas de ce genre, suivi d'autopsie ; le malade était syphilitique et présentait des troubles de la sensibilité.

Charles S. PORTS, quelques années plus tard, publia l'observation d'un jeune homme âgé de 15 ans lors du début de sa maladie, et chez qui s'était développée une hémiplégie ascendante droite du type spasmodique. Il existait de l'atrophie musculaire, un signe de Babinski, mais en outre une paralysie faciale droite, une parésie des muscles du côté droit de la gorge, du nystagmus, une parésie du muscle droit inférieur de l'œil gauche, une décoloration des champs temporaux des deux papilles, un signe de Romberg discret, avec tendance à la chute pendant la marche.

D'autres cas de ce genre ont été rapportés depuis. Il nous a été permis, en étudiant les observations mises à notre disposition, de nous rendre compte que ces formes hémiplégiques de sclérose en plaques sont loin d'être exceptionnelles. Nous reproduisons ici l'observation inédite d'un malade, chez qui l'affection s'est manifestée sous la forme d'une hémiplégie ascendante d'un type presque purement moteur.

OBSERVATION 15 (*Inédite*).

M. C... Gaston, âgé de 26 ans, vient consulter en avril 1930 à l'Hôpital de la Salpêtrière dans le service du professeur GUILLAIN, pour des troubles dont le début remonte à 1928.

A cette époque, le malade a ressenti une faiblesse progressive dans la jambe gauche, faiblesse qui va en s'accroissant et rend la marche difficile.

Un an plus tard, la main gauche est devenue à son tour plus faible, rendant le travail pénible. Après une légère amélioration, ces troubles se sont par la suite accentués et étendus à tout le membre supérieur gauche.

Tout dernièrement, à l'occasion d'une période militaire, le malade passe devant un conseil de réforme et l'on constate l'existence d'une hémiplégie gauche, avec légère paralysie faciale.

A l'examen, on note l'existence d'une hémiplégie spasmodique gauche, donnant au malade une démarche caractéristique.

A gauche, on note une grosse diminution de la force musculaire des raccourcisseurs, avec contracture très marquée des extenseurs. Les réflexes tendineux sont tous vifs, les réflexes achilléen, rotulien, péronéo-fémoral sont fortement exagérés. Il existe un clonus du pied et de la rotule. Le réflexe cutané plantaire se fait en extension. Les réflexes cutanés abdominaux sont abolis.

A droite, la force musculaire paraît normale, les réflexes tendineux sont vifs. L'excitation du bord externe de la plante du pied ne provoque pas la flexion des orteils ; parfois on note une ébauche d'extension du gros orteil.

A la face, existe une paralysie faciale gauche à type central. Le réflexe du voile est conservé.

On n'a noté aucun trouble sensitif. Les sphincters sont normaux.

Un examen labyrinthique minutieux montre une hyperexcitabilité bilatérale des labyrinthes.

Un examen oculaire montre une acuité visuelle de 9/10 pour les 2 yeux, des pupilles normales réagissant bien à la lumière et à l'accommodation, une parésie du muscle droit externe de l'œil droit. Le champ visuel et le fond d'œil sont normaux.

Une ponction lombaire permet de constater l'existence d'un L. C.-R. clair, non hypertendu, contenant 0,45 d'albumine par litre et 3,5 lymphocytes par mm³ à la cellule de Nageotte.

La réaction du benjoin colloïdal donne le résultat suivant : 00000.22222.20000.0. La réaction de Wassermann est négative dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

L'hémiplégie de la sclérose en plaques, dans sa forme ascendante, semble avoir tendance à perdre un certain nombre de ses caractères fondamentaux. Les poussées successives propres à l'évolution de la maladie semblent moins nettes et les rémissions en sont moins prononcées. Le tremblement intentionnel est peu marqué ou fait défaut ; les troubles de la parole sont rarement signalés, les altérations de la sensibilité minimales. De plus, il existe assez fréquemment de l'amyotrophie, trouble

que l'on rencontre rarement dans les formes normales de cette affection.

Aussi, bien qu'il soit exceptionnel qu'une paralysie oculaire fugace, un nystagmus, des troubles sensitifs discrets ne fassent pas leur apparition, la réaction du benjoin colloïdal acquiert, dans ces formes frustes, une importance toute particulière. Alors que la réaction normale comporte une zone de précipitation limitée aux tubes 6, 7, 8, exceptionnellement du tube 9, dans la sclérose en plaques, la précipitation des tubes 9 et 10 est presque constante (GUILLAIN, GUY-LAROCHE et LÉCHELLE) C'est pourquoi, bien que nous ayons rangé l'observation 14 dans le chapitre de l'hémiplégie spinale ascendante chronique, dont elle revêt une forme typique, nous sommes tenté de penser que, dans ce cas, il s'agit peut-être d'une sclérose en plaques : on note une légère rémission des symptômes au début et la réaction du benjoin colloïdal montre une précipitation des tubes 6, 7, 8, 9 et 10.

La sclérose en plaques peut parfois se présenter sous une forme telle qu'elle simule en tous points l'hémiplégie spinale ascendante chronique, rendant ainsi le diagnostic extrêmement difficile, mais il semble qu'elle conserve toujours néanmoins une personnalité suffisante pour ne pouvoir être confondue avec la maladie décrite par MILLS : les troubles cérébelleux, les altérations de la sensibilité qu'elle occasionne peuvent être parfois, nous l'avons vu, réduits au minimum ; cependant ils existent toujours, si minimes soient-ils. De plus, l'évolution par poussées qui la caractérise et le fait qu'elle atteint surtout des adultes jeunes, sont deux caractères bien particuliers à cette maladie, qui l'opposent nettement à celle qui fait l'objet de notre étude.

Si la sclérose en plaques provoque des altérations du faisceau pyramidal, ce n'est là qu'un caractère accessoire, qui a pu occasionnellement passer au premier plan, mais il doit toujours être possible de retrouver derrière ces manifestations pyramidales quelque signe propre à cette affection.

Nous rapportons ici une observation de G. WERNER, résumée par WERNICKE, cas authentique de sclérose en plaques,

dont le diagnostic ne put être fait que par l'autopsie et nous le donnons comme un exemple du peu de symptômes que peut parfois présenter cette maladie dans sa forme hémiplegique et ascendante.

OBSERVATION 16 (G. WERNER).

Résumée par Wernicke.

Un homme de 59 ans éprouve après un fort refroidissement une faiblesse et une sensation de froid dans le bras gauche, et bientôt après une faiblesse dans la jambe gauche. Ces deux phénomènes allèrent en s'accroissant très lentement, si bien que lorsque le malade entra à l'hôpital, ils remontaient à 10 ans. A ce moment, il y avait paralysie avec contracture du bras gauche et affaiblissement avec très léger degré de contracture de la jambe gauche. En même temps, légère atrophie des muscles du côté gauche. Pas de troubles de la sensibilité, soit générale, soit spéciale ; intelligence parfaite, pas de difficulté pour parler, pas de tremblement. Le malade resta 2 mois à l'hôpital sans modifications dans son état. Il mourut de tuberculose pulmonaire.

Le diagnostic avait été : ramollissement cérébral en foyer à marche chronique.

Autopsie. — Plaques de sclérose dans la moelle.

Peut-être un interrogatoire plus minutieux aurait-il montré dans ce cas l'existence de poussées et de rémissions, dans l'évolution de la maladie, et la réaction du benjoin colloïdal, qui n'a pas été pratiquée, aurait pu être d'une grande utilité pour l'établissement du diagnostic.

En résumé, il nous semble que l'on ne saurait s'entourer de trop de garanties pour éviter de méconnaître une sclérose en plaques présentant un minimum de symptômes, mais nous pensons que la recherche systématique d'un nystagmus, de l'adiadococinésie, de perturbations dans le liquide céphalo-rachidien, permet d'éviter de semblables erreurs.

Sclérose latérale amyotrophique.

Si le début de la sclérose latérale amyotrophique, conformément à la description classique qu'en a donnée CHARCOT, se fait dans la règle par une amyotrophie primitivement localisée aux petits muscles de la main et atteignant par la suite ceux de l'avant-bras, du bras, des épaules, du cou, etc., cette maladie peut occasionnellement prendre une forme ascendante et unilatérale.

PATRIKIOS, dans sa thèse, étudiant les cas de sclérose latérale amyotrophique dans lesquels la maladie se manifeste tout d'abord aux membres inférieurs, écrit que « le plus souvent le début est unilatéral, le côté opposé n'étant pris qu'après un laps de temps qui peut varier dans de fortes proportions : il y a de cette façon, dit-il, un côté qui est « en retard » et où les troubles cliniques sont moins accusés pendant toute la durée de l'affection. »

GALLET déjà, en 1907, avait signalé comme une rareté la forme hémiplegique, ajoutant qu'il était exceptionnel que cette forme revêtît une grande pureté.

Il existe néanmoins des cas où la maladie de Charcot prend très nettement l'aspect d'une hémiplegie ascendante et conserve ce caractère pendant longtemps. Nous avons recueilli trois observations de ce genre, dont nous donnons ici le résumé. Ces cas ne sont pas les seuls et nous signalons en particulier les travaux de VICRORDT, MOTT, SÉNATOR, de SPILLER, de MILLS, de POTTS, etc.

OBSERVATION 17 (Pierre MARIE, CHATELIN et BOUTTIER).

Résumée.

La maladie débute en février 1917, par des crampes dans le mollet droit ; puis la jambe devient progressivement plus lourde. Quelques mois plus tard, engourdissement de la main droite. On note un fort amaigrissement des membres inférieurs et supérieurs, surtout à

droite. Des troubles bulbaires, se traduisant par une gêne de la déglutition et de la parole, sont apparus précocement.

A l'examen (1919), on note des troubles bulbaires très accentués : parole et mastication sont impossibles, crises de dyspnée. La démarche est celle d'un hémiplégique : mélange de steppage et de fauchage. Les membres supérieur et inférieur droits sont très atteints. Il existe des troubles moteurs nets à droite, pas à gauche. L'atrophie est bilatérale, mais surtout marquée du côté droit. On constate une surrêflexivité nette des 2 côtés, mais le réflexe achilléen faible à gauche, est aboli à droite.

L'examen électrique, conformément aux résultats de l'examen clinique, montre une prédominance nette des troubles à droite, mais l'étude de la chronaxie révèle de légères altérations dans des muscles du côté gauche normaux en apparence. Les excitations électriques réveillent des contractions fibrillaires dans la plupart des muscles examinés. Il existe une R. D. au niveau du jumeau interne droit (réaction normale à gauche).

OBSERVATION 18 (VAN BOGAERT et LEY).

Résumé.

Chez ce malade, âgé de 31 ans, la date des premiers troubles remonte au début de 1925, époque à laquelle il se mit à stepper du membre inférieur droit, en même temps qu'il ressentait une grande fatigabilité dans les mouvements de la main droite. En quelques semaines, ces troubles atteignirent l'avant-bras et le bras, le steppage devint plus marqué.

A l'examen, on note un steppage typique ; les réflexes tendineux sont conservés et égaux. Il existe au membre supérieur droit une atrophie marquée des éminences thénar et hypothénar, des interosseux et des muscles de l'avant-bras.

Lors d'un nouvel examen, pratiqué 5 mois plus tard, on note que le malade ne steppe plus ; il traîne la jambe droite, le bras droit est à demi fléchi et en adduction : la démarche est celle d'un hémiplégique. Il existe une amyotrophie distale marquée des membres supérieurs ; les muscles des membres inférieurs sont restés normaux. Les réflexes sont vifs à droite ; il n'existe pas de Babinski.

Trois mois plus tard, le malade meurt d'azotémie, s'expliquant par une lésion ancienne du rein. Un examen histopathologique montre,

outre la présence de lésions au niveau des cornes antérieures de la moelle, une dégénérescence presque symétrique des 2 voies pyramidales.

OBSERVATION 19 (GRIGORESCO, AXENTE et VASILESCO).

Résumée.

Il s'agit d'un malade âgé de 57 ans, chez qui s'installe, après quelques sensations de crampes dans la jambe gauche, une paralysie progressive de ce membre qui, 15 mois plus tard, rend la marche impossible. 18 mois après l'apparition des premiers symptômes, le membre supérieur gauche commence à son tour à se paralyser.

A l'examen : la station debout est impossible ; soutenu, le malade marche en trainant le membre inférieur gauche « comme un corps ».

Troubles moteurs. — A gauche, la force musculaire est globalement diminuée au membre supérieur, nulle au membre inférieur ; à droite, elle est sensiblement normale.

Troubles trophiques. — Du côté gauche, atrophie légère des muscles du bras et de l'avant-bras, plus marquée des muscles thénariens, hypothénariens et interosseux, assez importante au niveau du membre inférieur du même côté. En outre, le malade présente à droite des contractions fasciculaires généralisées, très marquées dans les muscles de la cuisse.

Troubles réflexes. — Au membre supérieur, les réflexes sont vifs des 2 côtés. Au membre inférieur, les réflexes tendineux sont exagérés du côté droit, où il existe également du clonus du pied et de la rotule. Au membre inférieur gauche, les réflexes sont conservés, l'achilléen est diminué.

Le réflexe de posture du pied gauche est aboli. Les réflexes abdominaux et crémastériens existent ; signe de Babinski à droite ; à gauche on n'obtient pas de réponse.

Il n'existe pas de troubles cérébelleux ou mentaux, pas de troubles de la sensibilité objective, pas de troubles sphinctériens. La température locale est abaissée aux 2 jambes et aux 2 pieds, surtout à gauche.

En dehors d'une légère diminution de l'acuité auditive bilatérale, d'un réflexe pharyngien exagéré, de quelques contractions fibrillaires des muscles de la langue, des lèvres et du menton, il n'existe aucun trouble du côté des nerfs craniens. Il n'y a pas de troubles bulbaires.

Les réactions pupillaires sont normales. La réaction du benjoin colloïdal n'est pas modifiée.

L'examen électrique montre à droite une excitabilité normale au courant faradique ; à gauche, l'existence de troubles importants aux membres supérieur et inférieur.

PATRIKIOS, dans son étude sur la variété ascendante de la sclérose latérale amyotrophique, en décrit deux formes distinctes :

1^o *Une forme spasmodique.* — Après des crampes dans le membre inférieur surviennent de la raideur et de la maladresse au niveau du pied. Les réflexes tendineux sont très exagérés, la force musculaire diminue légèrement. Il y a de la contraction. L'amyotrophie, modérée, s'accompagne de contractions fibrillaires peu intenses.

2^o *Une forme pseudo-polynévritique.* — Le début est marqué par de la faiblesse du membre inférieur, précédée d'engourdissement et de fourmillements. Le malade marche en step-pant ; il y a peu de contraction. Il existe une amyotrophie notable et des fibrillations musculaires. Les réflexes sont généralement exagérés, mais peuvent parfois être faibles.

Dans les deux cas, la progression est lente, le malade s'alite tardivement. Les troubles bulbaires apparaissent vers la 2^e année. La mort ne survient dans la plupart des cas que vers la 3^e ou la 4^e année.

La sclérose latérale amyotrophique, dans sa forme ascendante, peut donc perdre un certain nombre des caractères qui permettent habituellement d'en faire assez facilement le diagnostic : l'évolution est plus lente ; l'amyotrophie peut être minime et ne s'accompagner que de fibrillations difficiles à mettre en évidence ; les troubles bulbaires sont tardifs.

Dans sa forme hémiplegique et ascendante, il semble que la maladie de Charcot affecte une symptomatologie plus atypique encore. Dans l'observation 19, le membre supérieur ne commença à se paralyser que 18 mois après le début de la maladie, et il n'existait à ce moment aucun trouble bulbaire.

Que la maladie de Charcot et la maladie de Mills présentent un certain nombre de signes communs, il n'y a pas lieu de s'en étonner, puisqu'il s'agit, dans les deux cas, d'un syndrome pyramidal pur ou presque pur, et nous ne pouvons être surpris de constater dans l'une et l'autre maladie tous les signes qui en sont la manifestation : troubles moteurs, amyotrophie, sur-réflexivité tendineuse, abolition des réflexes cutanés, signe de Babinski, etc.

Cependant, même dans ces manifestations, il n'existe pas une identité absolue entre les deux maladies. L'hémiplégie spinale ascendante chronique présente quelques caractères particuliers (amyotrophie diffuse, absence de fibrillations, troubles vaso-moteurs, etc.) que nous avons étudiés en détail précédemment, et qui ne sont pas l'apanage habituel de la sclérose latérale amyotrophique. Mais nous voulons surtout insister sur les différences profondes qui existent dans l'évolution de ces deux maladies : la sclérose latérale amyotrophique, dont les principales caractéristiques sont l'allure aiguë, l'apparition rapide de troubles bulbaires déterminant une issue fatale qui ne se fait pas attendre, s'oppose point par point à l'hémiplégie spinale ascendante chronique, maladie essentiellement chronique, ne s'accompagnant jamais de troubles bulbaires et ne semblant pas par elle-même entraîner la mort.

Certes, lorsque dans la sclérose latérale amyotrophique les premiers troubles se manifestent primitivement aux membres inférieurs, l'évolution est plus longue qu'on ne l'observe habituellement ; néanmoins, lorsque la paralysie, après avoir atteint la jambe puis la cuisse, s'étend par la suite au membre supérieur, elle ne tarde pas à être accompagnée de troubles bulbaires qui provoquent rapidement la mort.

Dans la maladie de Mills, il semble au contraire qu'après avoir atteint le membre inférieur, puis le membre supérieur d'un même côté, la paralysie reste stationnaire ou s'attaque à l'autre côté, et si l'on a noté parfois quelques troubles discrets au niveau des paires craniennes, jamais nous n'avons observé de véritables manifestations bulbaires.

En résumé, bien que nous soyons obligé de constater qu'il existe des formes de maladie de Charcot particulièrement pauvres dans leur symptomatologie et atypiques dans leur évolution, nous ne pensons pas qu'une sclérose latérale amyotrophique puisse évoluer bien longtemps, sans qu'un signe propre à sa symptomatologie ne vienne trahir sa véritable origine. Si le diagnostic peut être parfois difficile au début, nous rappelons que c'est le plus souvent plusieurs années après l'apparition des premiers troubles que le malade vient consulter, à un moment où les symptômes sont suffisamment nets pour ne laisser, généralement, aucun doute sur la véritable nature de l'affection.

Anatomie pathologique.

La maladie de Mills évolue assez lentement pour permettre aux malades qui en sont atteints de s'habituer progressivement à leur infirmité ; c'est pourquoi ceux-ci ne sont généralement hospitalisés que pendant fort peu de temps. Aussi s'expliquera-t-on facilement que les autopsies de tels malades soient rarement pratiquées.

Le seul cas où, à notre connaissance, cet examen ait pu être fait, a été rapporté par MILLS et SPILLER (obs. 4) ; nous en donnons à nouveau le compte rendu ici. Il s'agissait d'un malade atteint, au moment de sa mort, d'une hémiplegie droite, ayant suivi une marche ascendante et d'une paralysie commençante du membre inférieur gauche.

L'examen histopathologique montra l'existence d'une dégénérescence intense et ancienne des fibres droites croisées et gauches directes, dégénérescence qui s'étendait jusque dans la protubérance, sans cependant atteindre le pédoncule cérébral gauche. Il existait également une dégénérescence relativement récente des fibres pyramidales croisées gauches et directes droites, que la méthode de Marchi permit de suivre jusqu'à la base de la capsule interne droite.

Nous faisons remarquer que chez ce malade atteint depuis 8 ans de paralysie, on n'a noté aucune autre lésion du cerveau ou de la moelle.

Si les lésions anatomiques qui existaient dans ce cas présentent une ressemblance plus ou moins grande avec celles qui sont habituellement produites par la sclérose latérale amyotrophique, il n'en est pas moins vrai qu'il est rare d'observer dans une maladie de Charcot, après une si longue évolution,

des lésions de dégénérescence aussi rigoureusement limitées au faisceau pyramidal. Il n'existait dans ce cas-là aucune autre lésion du cerveau, de la protubérance, du bulbe ou de la moelle.

Il semble donc qu'au point de vue anatomo-pathologique, comme au point de vue clinique, l'hémiplégie spinale ascendante se présente avec des caractères assez particuliers, pour qu'on soit en droit de la considérer, dès maintenant, comme une entité morbide autonome.

Conclusions.

I. — Il existe une forme particulière et très rare d'hémiplégie, décrite dans cette étude sous le nom d'hémiplégie spinale ascendante chronique, et présentant tous les symptômes d'une lésion ascendante progressive unilatérale du faisceau pyramidal : déficit moteur, surréflexivité tendineuse, signe de Babinski, abolition des réflexes de posture et des réflexes cutanés, amyotrophie diffuse sans fibrillations musculaires, absence de troubles de la sensibilité, tableau auquel s'ajoutent une exagération plus ou moins prononcée des réflexes de défense et des perturbations d'ordre sympathique.

L'évolution en est très particulière : la paralysie atteint progressivement le membre inférieur, puis, un an ou deux après, le membre supérieur du même côté, quelquefois l'hémiface. L'hémiplégie, qui n'est véritablement constituée qu'après plusieurs années, prend alors une allure essentiellement chronique, sans qu'apparaissent jamais de manifestations bulbaires.

II. — Cette affection est facilement différenciée des hémiplégies à forme ascendante, provoquées par une tumeur cérébrale, un ramollissement, des lacunes de désintégration.

III. — L'hémiplégie spinale ascendante chronique présente de grandes analogies avec certaines formes hémiplégiques de sclérose en plaques et de sclérose latérale amyotrophique, affections dont elle se distingue néanmoins par un certain nombre de caractères qui lui appartiennent en propre : amyotrophie diffuse sans fibrillations, troubles vaso-moteurs im-

portants, absence de troubles bulbaires, évolution progressive sans rémissions.

IV. — L'hémiplégie spinale ascendante chronique se présente sous un aspect clinique si particulier que, malgré son étiologie et sa pathogénie encore très mystérieuses, elle semble mériter dès maintenant une place particulière dans le cadre nosologique des affections nerveuses.

Vu : le Doyen,
ROUSSY.

Vu : le Président de la thèse,
GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ARDEBER (J. P.). — Tumeurs ; quelques cas d'hémiplégie (*Thèse de Paris*, 1934).
- BABINSKI. — Etudes anatomiques et cliniques sur la sclérose en plaques (*Thèse de Paris*, 1884-1885).
- BÉRIEL. — Hémiplégie spinale sans troubles de la sensibilité (*Lyon médical*, 1926, t. II, p. 164).
- BOGAERT (van) et LEY. — Sur une forme hémiplégique de la sclérose latérale amyotrophique (*Journal de Neurologie et de Psychiatrie*, févr. 1927, n° 2, p. 91).
- BRISSAUD et MASSARY. — *Revue neurologique*, 1898, p. 579.
- CASSIRER. — Einseitige aufsteigende Spinalparalyse (*Neurol. Centralblatt*, 1908, p. 45).
- DECOURT (J.). — Un cas d'hémiplégie spinale ascendante chronique (*Revue neurol.*, 1930, II, p. 557).
- FERRY (Maurice). — Hémiplégie progressive par endartérite à distance (*Thèse de Paris*, 1923).
- FUCHS (A.). — Spinal Hemiplegie (*Wien. klin. Woch.*, 1908, n° 33, p. 1181).
- GAILLET. — Des différents débuts de sclérose latérale amyotrophique (*Thèse de Paris*, 1907, p. 20).
- GORDON (A.). — Ascending paralysis (*Philadelphia neurol. Society*, 27 janvier 1908).
- GRIGORESCO, AXENTE et VASILESCO. — Forme atypique de sclérose latérale amyotrophique (*Revue neurol.*, 1932, I, p. 121).
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et THÉVENARD. — Sclérose latérale amyotrophique consécutive à un traumatisme (*Progrès médical*, 21 août 1926, n° 34, p. 1267).
- GUILLAIN, GUY-LAROCHE et LÉCHELLE. — Technique de la réaction du benjoin colloïdal (Masson, éditeur, 1926).
- GUILLAIN et MOLLARET. — Syndrome de Klippel-Feil. Variété étiologique particulière de l'hémiplégie spinale ascendante (*Revue neurologique*, 1931, I, p. 437).

- GUILLAIN, THÉVENARD et DECOURT. — Un cas de paralysie spinale ascendante chronique à prédominance unilatérale (*Revue neurologique*, mai 1929, p. 585).
- LHERMITTE (Jean). — Hémiplégie progressive ascendante à évolution prolongée (*Semaine des Hôp. de Paris*, 15 janv. 1935).
- LHERMITTE (Jean) et ALBESSAR. — L'hémiplégie ascendante progressive à évolution prolongée (*Gazette des Hôpitaux*, 7 fév. 1934, n° 11, p. 185).
- MARIE (Pierre), CHATELIN et BOUTTIER. — Forme hémiplégique de sclérose latérale amyotrophique (*Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôp. de Paris*, nov. 1919, p. 925).
- MILLS (Charles K.). — Unilateral ascending paralysis and unilateral descending paralysis. Their clinical varieties and their pathologic causes (*Journal of the American Medical Association*, 1906, IV, p. 1638).
- PATRIKIOS (J. S.). — Contribution à l'étude des formes cliniques et de l'anatomie pathologique de la sclérose latérale amyotrophique (*Thèse de Paris*, 1918).
- RAYMOND et CESTAN. — 18 cas de sclérose latérale amyotrophique avec autopsie (*Revue neurol.*, 1905, p. 504).
- THOMAS (André) et LONG. — Contribution à l'étude des scléroses de la moelle épinière (*Comptes rendus des séances de la Soc. de Biologie*, 1899, p. 768).
-

1661. — Imp. de la Fac. de Méd., Jouve et Cie, 15, rue Racine, Paris. — 1-1936
